

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1929-1930 N° 91

De l'ANGIOMATOSE de la RÉTINE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 24 Mars 1930

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maurice LAUSSEURE

Né le 12 Mars 1907 à CHALON-sur-SAONE (Saône-et-Loire)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

1930

DE L'ANGIOMATOSE DE LA RÉTINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1929-1930 N° 91

De l'ANGIOMATOSE de la RÉTINE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 24 Mars 1930

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maurice LAUSSEURE

Né le 12 Mars 1907 à CHALON-sur-SAONE (Saône-et-Loire)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU
42, Quai Gailleton, 42

1930

PERSONNEL DE LA FACULTE



Doyen honoraire M. L. HUGOUNENQ.
Doyen M. J. LEPINE.
Assesseur M. ROLLET.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	ROCHET
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	HUGOUNENQ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	BRETIN
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie interne	POLICARD
Pathologie et Thérapeutiques générales	DOYON
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie	COURMONT (P.)
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe	MM. VALLAS
— — Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN
— — Chimie minérale	BARRAL
— — Urologie	GAYET

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GARIN	MAZEL	CHEVALLIER	MARTIN (Joseph)
TRILLAT	SANTY	DUMAS	ROCHET (Ph.)
SARVONAT	DUNET	DUFOURT	WERTHEIMER
FLORENCE (G.)	CHALIER (André)	DEVIC	GATE
ROCHAIX	CHALIER (Joseph)	GABRIELLE	BERNHEIM
RHENTER	NOEL	MANCEAU	DECHAUME
			POLLOSSON

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. ROLLET, président; WERTHEIMER assesseur;

BERNHEIM et POLLOSSON, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE NOTRE FRÈRE PAUL

A NOTRE MÈRE

A NOTRE PÈRE

A NOTRE FRÈRE JEAN-YVES

A TOUS CEUX QUI NOUS SONT CHERS

A NOTRE MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR L. BOUCHUT

Médecin des Hôpitaux

Nous garderons du semestre trop court, passé à ses côtés, un inaltérable souvenir. Nous lui devons de savoir ce qu'est « la belle médecine », et les bénéfices que nous avons pu tirer de son prodigieux enseignement, resteront la part la plus précieuse de notre modeste bagage médical.

Il a bien voulu nous témoigner sa sympathie, et, à plusieurs reprises nous donner ses soins éclairés.

De tout cela, nous le remercions et nous sommes heureux de lui dire ici notre immense gratitude, et notre profond attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR L. TIXIER

Professeur de Clinique Chirurgicale

Nous avons eu la chance de compter parmi ses externes. Il nous a prodigué non seulement ses enseignements précieux, mais aussi ses soins, puis ses conseils en des moments également pénibles.

Nous savons ce que nous lui devons, et nous lui renouvelons l'expression de notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ETIENNE-MARTIN

Professeur de Médecine Légale

Nous avons eu l'occasion d'apprécier sa très grande affabilité, et le charme de son accueil intime.

Nous l'en remercions et l'assurons de notre entier dévouement.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR E. ROLLET

Professeur de Clinique ophtalmologique

Nous avons été son externe, et il nous fait aujourd'hui le grand honneur — après avoir bien voulu nous guider de ses précieux conseils, dans la rédaction de cette thèse — d'en accepter la présidence, encore que ce travail n'ait pas été inspiré à la clinique ophtalmologique de Lyon, ce dont nous nous excusons.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE LYON

Externat

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LARROYENNE;
MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET;
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GARIN;
MONSIEUR LE DOCTEUR NOVE-JOSSERAND;
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ COTTE;
MONSIEUR LE PROFESSEUR TIXIER;
MONSIEUR LE DOCTEUR BOUCHUT;
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TRILLAT.

A NOTRE JURY.

DE L'ANGIOMATOSE DE LA RÉTINE

Introduction

Nous avons eu l'occasion de voir dans le service de M. le Professeur Terrien, à la Clinique ophtalmologique de l'Université de Paris, un malade porteur d'une affection assez rare : une angiomatose de la rétine. Cette maladie n'a été observée qu'exceptionnellement en France. Aussi avons-nous été incité par M. le Professeur Terrien, et par ses élèves, MM. G. Sourdille et Dumont — qui ont présenté le malade, le 15 février dernier, à la Société d'Ophtalmologie de Paris —, à rechercher les quelques observations de cette curieuse affection, rapportées jusqu'à ce jour.

Elles sont à vrai dire assez peu nombreuses, puisque l'on n'en retrouve guère qu'une quarantaine, et encore, sur ce nombre, quelques-unes sont-elles contestables.

Nous rapportons vingt-huit de ces cas d'angiomatose de la rétine. Tous n'ont pas été étiquetés d'emblée sous ce titre; et ce n'est qu'après discussion qu'on peut faire rentrer dans ce cadre les premières observations, publiées sous les noms les plus divers. Nous avons tenu à rapporter, à propos de chaque cas, le

diagnostic initialement posé, ce qui montrera l'évolution des idées sur la nature de l'affection qui nous occupe.

Nous remercions M. le Professeur Terrien et M. le Docteur Sourdille de nous avoir indiqué le sujet de ce travail, et de nous en avoir facilité l'élaboration.

CHAPITRE PREMIER

Historique

Comme nous venons de le remarquer, il ne semble pas que l'angiomatose de la rétine ait beaucoup inspiré la littérature française. La plupart des auteurs qui ont eu à parler de cette affection sont de langue allemande ou anglaise.

Pourtant ce sont des Français, comme nous le verrons, qui furent des premiers à la soupçonner, et leurs observations ont été identifiées depuis comme des cas authentiques d'angiomatose.

Fuchs, le premier, avait déjà constaté en 1882, à l'examen du fond d'œil, des troubles de l'irrigation rétinienne, coexistant avec des néoformations, de nature imprécise, situées sur la rétine. Puis ce furent Darier et Panas en 1890, puis Leplat en 1902, qui s'étonnèrent des aspects atypiques de certains cas d'anévrysmes artério-veineux, au point qu'ils mettaient en doute leur diagnostic.

Dzialowsky, en 1900, rapportait une observation

•

s'apparentant aux précédentes, et en 1903, au Congrès de Heidelberg, successivement Wagenmann, Sattler, Herzog, présentèrent des malades porteurs d'angiomatose de la rétine.

Et l'année suivante, en 1904, von Hippel, à propos d'une nouvelle observation, faisait une revue générale de la question, soumettait à une analyse critique les cas antérieurs, et donnait une description complète de la maladie, qui depuis porte son nom.

Mais les observations d'angiomatose de la rétine ne devinrent pas plus nombreuses pour tout cela. En 1905, Czermah et Jacoby en publient chacun une. Deux ans plus tard, en 1907, Gurwitz, puis Guzmán apportent de nouveaux faits aux débats. L'année suivante voit des publications de Knappe et de Terson. En 1911, von Hippel revient sur sa première description, à l'occasion d'un second cas observé. Désormais, l'affection est bien connue, et lorsque peu après, le Professeur Frenkel, de Toulouse, dans une étude intéressante, dresse le bilan de toutes les observations rapportées, avant celle que lui même publie, il en dénombre dix-huit.

Durant toute cette première période, on s'était surtout préoccupé de la description clinique, et les examens anatomo-pathologiques avaient été rares. Après la guerre, les Anglais et les Américains, en apportant leurs observations, insistèrent davantage sur le point pathogénique et anatomique. D'autre part, l'angiomatose de la rétine bénéficiait des acquisitions que l'on faisait dans le domaine de l'angiomatose du système nerveux central, et Luidan — qui avait donné son nom

à ce vaste cadre pathologique — publiait de remarquables études sur la question.

En 1921 et 1927, paraissaient deux cas bien intéressants, que nous rapportons plus loin. Le premier était présenté par MM. Pollak et Fragé, le second par MM. Tresling et Rochat. C'étaient les premières observations rigoureusement prises d'angiomatose rétinienne familiale, et chacune concernait trois membres d'une même famille.

Enfin, les deux derniers cas en date sont deux cas parisiens extrêmement complets. L'un était rapporté par Mme Schiff-Wertheimer ; l'autre est celui qui a servi de point de départ au présent travail, et qui a été présenté par MM. Gabriel Sourdille et Dumont.

Nous avons recueilli la plupart des observations dont nous venons de parler. Pourtant, nous n'avons pu retrouver un cas de Scarlett, publié en 1925, et quelques autres dont parle Lindau, dans son article des « *Acta pathologica et microbiologica scandinavica* » de 1927.

Depuis longtemps, il n'était paru en France aucun travail sur l'angiomatose de la rétine lorsque, récemment, cette question a semblé d'actualité, et coup sur coup ont été publiés, dans un journal médical, un article de Mlle Gabrielle Lévy, et un autre de MM. G. Roussy et Ch. Oberling. Le premier, intitulé: « L'angiomatose du système nerveux central », montre la complexité de ce sujet. On peut en effet découvrir des liaisons, bien que quelques-unes ne soient pas encore définitivement établies, entre: les tumeurs angioma-teuses du système nerveux central (maladie de Lindau) — en particulier celles de la rétine, du cervelet,

et même du bulbe ou de la moëlle — d'un part, les tumeurs angiomeuses des viscères (kystes du pancréas, kystes du sein, hypernéphromes) d'autre part, et enfin les manifestations de l'angiomatose cutanée.

L'autre article auquel nous faisons allusion a trait à l'anatomie pathologique de ces tumeurs angiomeuses des centres nerveux. Et à propos d'une classification de ces angiomes (angiomes du type réticulo-endothélial ou angio-réticulomes, propres au cervelet, au bulbe et à la moëlle; angiomes du type caverneux banal, qui occupent les autres régions des centres nerveux; angio-gliomes, où la tumeur angiomeuse s'est trouvée modifiée par la coexistence d'une gliose réactionnelle, ou évoluant pour son propre compte), les auteurs rappellent que dans le cas de la maladie de von Hippel, où il y a angiomatose et gliomatose associées, on n'est pas d'accord sur l'ordre dans lequel s'installent les deux processus.

Mais le point anatomique n'est pas le seul litigieux dans l'affection dont nous nous occupons. Beaucoup d'autres sollicitent un peu d'attention. Nous renonçons à étudier les connexions de la maladie de von Hippel avec la maladie de Lindau, ou toute autre manifestation angiomeuse. Mais, nous en tenant aux cas où l'angiomatose de la rétine peut sembler pure, nous voudrions donner un aperçu de cette maladie, et des différents problèmes, non encore résolus, que soulève son étude. La considération des vingt-huit cas que nous avons rassemblés nous permettra peut-être d'en tirer quelques indications utiles pour l'éclaircissement de cette question.

CHAPITRE II

Etiologie, pathogénie, anatomo-pathologie

L'étiologie est un des chapitres les plus intéressants de la maladie de von Hippel. Elle est dominée par deux problèmes. L'angiomatose de la rétine est-elle une maladie familiale ? Le traumatisme joue-t-il un rôle dans son apparition ? C'est ce que nous allons voir dans un instant.

AGE. — L'affection frappe essentiellement les adolescents ou les adultes jeunes. Les vingt-huit cas que nous avons réunis peuvent, à cet égard, se décomposer ainsi :

Malades de 10 à 20 ans : 13. (Observations 2, 7, 10, 11, 13, 14 (I et III), 15 (II et III), 16, 20, 23, 24.)

Malades de 20 à 30 ans : 11. (Observations 1, 3, 4, 5, 6, 12, 15 (I), 19, 21, 22.)

Malades de 30 à 40 ans : 3. (Observations 8, 9, 18.)

Malade de 41 ans : 1. (Observation 14 (II).)

SEXE. — Les hommes et les femmes sont presque également atteints (15 contre 13) ; au reste, à ce point de vue, la statistique est trop faible pour avoir quelque valeur. Mais il est un point intéressant à noter : dans les cas familiaux, les membres atteints par l'affection sont, en général, du même sexe.

HÉRÉDITÉ. — L'angiomatose de la rétine n'est évidemment pas une maladie héréditaire, mais c'est souvent, comme von Hippel l'avait déjà remarqué, une maladie familiale.

Les premières observations recueillies sont muettes à cet égard, mais presque toutes les dernières sont très significatives. Les observations 2 et 3 ont trait à deux sœurs.

L'observation 4 est moins nette. Il y est simplement dit que le malade avait une sœur aveugle depuis l'âge de 15 ans, mais sans que l'on sache pour quelle raison.

L'observation 14 est une des plus démonstratives. Dans une famille de cinq personnes, trois femmes et deux hommes, les trois femmes (la mère et les deux filles) sont atteintes. Les hommes sont indemnes.

L'observation 15 est aussi précise. Dans une famille très nombreuse, examinée tout entière par l'auteur (à une exception près), deux frères et un fils de leur sœur sont frappés. Il faut, en outre, ajouter qu'un troisième frère est aveugle et a été trépané pour une tumeur cérébelleuse.

Dans l'observation 16, on nous dit simplement que le père de la malade est aveugle, et qu'une sœur, toute jeune encore, n'y voit plus d'un œil.

Enfin, dans l'observation 1, nous ne trouvons qu'un renseignement bien précaire : un grand-père du sujet aurait perdu la vue à 37 ans.

ANTÉCÉDENTS. — On a longtemps pensé, avant la description initiale de von Hippel, en 1903, que les néoformations observées sur la rétine étaient en rapport avec un processus tuberculeux. Et Terson, dans son observation, avait mis en lumière quelques antécédents bacillaires de sa malade. Pure coïncidence, car chez les sujets où l'on a procédé à un examen dans ce sens, on ne signale pas de possibilité d'une tuberculose quelconque. D'ailleurs, ce que l'on sait aujourd'hui de l'anatomie pathologique de l'angiome de la rétine, dispense de chercher là une manifestation bacillaire.

On s'est également enquis chez quelques-uns des malades, de l'existence possibles des signes de syphilis. On en a, bien entendu, trouvés chez certains, mais pas avec une constance telle que l'on puisse tenir compte de ce facteur dans l'étiologie de l'affection qui nous occupe.

Bref, l'examen général des malades s'est toujours montré impuissant à fournir une indication utile.

Seule, croyons-nous, la notion de traumatisme antérieur a une grosse valeur étiologique. Reconnaissons que, dans la plupart des cas rapportés, il n'est pas question de traumatisme. Fuchs (Obs. 17), parle d'un choc sur l'angle interne de l'œil malade, survenu quelque temps avant le début de l'affection. Et Kamenetzki (Obs. 13) signale que la vue de sa petite ma-

lade a commencé à baisser à partir du jour où celle-ci reçut un coup de bâton sur l'œil.

Mais c'est l'observation du malade que nous avons vu dans le service de M. le Professeur Terrien, qui est la plus instructive. Le sujet est extrêmement précis et semble de très bonne foi. Ses troubles visuels ont débuté à l'occasion d'un premier accident: il a reçu sur l'œil un bloc de fer de 300 grammes ; et ils se sont accentués, lors d'un second accident, deux heures après avoir été frappé au même œil par un morceau de caoutchouc durci. Malgré l'habitude des malades de tout expliquer par le traumatisme, ce cas ne nous a pas semblé discutable. (Ajoutons qu'au point de vue médico-légal, la question est d'importance, et l'on n'a pas cru pouvoir refuser à cet ouvrier le bénéfice de la loi sur les accidents du travail.)

Que le traumatisme soit nécessaire pour que se développe une angiomatose de la rétine, évidemment non ; mais qu'il soit un élément favorable à sa constitution, c'est ce qui nous paraît très vraisemblable et presque certain.

Les discussions ont été nombreuses, avant que l'on se mette d'accord sur la pathogénie et l'anatomo-pathologie de l'angiomatose de la rétine.

Les premiers auteurs virent dans cette affection uniquement une manifestation anévrysmale. Lorsqu'il y avait eu un traumatisme, on disait anévrysme artérioveineux acquis, et si cet antécédent n'était pas retrouvé, on pensait à une malformation congénitale.

Comme nous l'avons déjà signalé dans l'étiologie, Terson n'était pas d'avis de voir là des anévrysmes

artério-veineux, même d'un type un peu spécial. Pour lui, il s'agissait plutôt d'une affection de nature inflammatoire, à évolution extrêmement chronique et en rapport avec une altération vasculaire localisée des artères et des veines de la rétine. Et il inclinait fortement pour une étiologie tuberculeuse. La malade, dont il rapportait en effet l'observation, avait une mère et deux frères morts tuberculeux. Par contre, on ne trouvait chez elle ni signes de syphilis, ni notions de traumatisme, ni de malformation congénitale. D'autre part, la première interprétation donnée par Darier et Panas, qui songeait à une dégénérescence kystique de la rétine, paraissait insoutenable à Terson. Ce dernier remarquait enfin que, dans les deux cas rapportés par von Hippel, l'un des malades avait une lésion osseuse tuberculeuse, et l'autre une gibbosité très accentuée.

Plus tard, on incrimina la syphilis, et on fit de l'angiomatose une des lésions vasculaires de cette infection. On songea aussi à une manifestation athéromateuse, ou scléreuse quelconque.

Mais depuis longtemps on a abandonné toutes ces explications, et l'on sait aujourd'hui que les formations anormales constatées, les unes angiomateuses, les autres gliomateuses, sont de véritables néoplasies. Mais ceci étant acquis, un point reste très discuté : à savoir si la gliose est antérieure ou postérieure à l'angiomatose.

Jusqu'ici, on imaginait que le processus se déroulait de la façon suivante :

Dans un premier stade, les tumeurs angiomateuses se constituaient. Elles sont formées par des pelotons

de fins capillaires, eux-mêmes formés d'une unique assise de cellules endothéliales, et d'une fine limitante conjonctive ; les lumières vasculaires sont, soit affaissées, soit bourrées de globules sanguins. Le tissu conjonctif intervasculaire est très riche en petites cellules à noyaux ronds ou ovales, faiblement colorables. Il existe enfin de grosses cellules claires, très granuleuses, prenant électivement les colorations des graisses, et situées entre les capillaires. Ce sont des cellules pseudo-xanthomateuses. Ces tumeurs ont un encapsulement très net.

Puis, dans un stade ultérieur, la réaction névroglique se traduisait par une prolifération gliomateuse abondante, la névroglie pouvant devenir le siège de petites cavités kystiques, ou revêtir parfois des aspects fibreux. Ainsi la gliose succéderait et serait la conséquence de l'angiomatose. Tel était l'avis de von Hippel, de Lindau, de Rochat, et, plus récemment, de Cushing et Bailey. Mais Meller et Masburg arrivent à une interprétation nettement opposée. Pour eux, la prolifération gliale existe dès le début, elle est primitive et précède l'angiomatose, la déterminant dans une certaine mesure.

G. Roussy et Ch. Oberling, à la suite de leurs études sur les « angio-gliomes », admettent qu'il existe des cas où certainement la gliose, si elle ne précède pas l'angiomatose, du moins ne lui est pas postérieure, et où il y a donc d'emblée « angio-gliomatose ».

L'observation, qui est l'occasion de cette thèse, semble apporter un argument en faveur de cette dernière opinion. Gabriel Sourdille et Dumont ont en effet in-

sisté sur ce fait que, chez leur malade, les productions névrogliques étaient très avancées et déjà groupées en trois saillies blanchâtres, alors que la formation angiomateuse, rose-saumon, était encore unique et peu accusée, et alors que les vaisseaux avaient encore une dilatation et une sinuosité modérées.

Ce serait donc une preuve que là, la gliose a été pour le moins contemporaine de l'angiomatose. Mais en est-il de même dans tous les cas ? C'est ce qu'il est encore impossible de dire.

CHAPITRE III

Symptomatologie

L'angiomatose de la rétine, comme celle des centres nerveux, à laquelle elle est si souvent associée, peut se présenter en clinique sous des jours bien différents.

Pourtant, en général, lorsqu'elle est pure — et c'est le cas dans les vingt-huit observations que nous avons recueillies —, sa symptomatologie nous apparaît comme extrêmement réduite, et c'est uniquement l'examen ophtalmoscopique qui fait le diagnostic.

Fonctionnellement, les malades qui viennent consulter se plaignent de deux choses : d'une part, de la baisse progressive de leur acuité visuelle, d'autre part, de sensations anormales, consistant en brouillard devant les yeux, en mouches volantes, en images déformées. Tous les malades, dont nous rapportons les observations ont présenté ces troubles. Quelques-uns ont en outre accusé des céphalées ou des douleurs péri-orbitaires.

L'ophthalmologiste, à qui ils s'adressent d'emblée le plus souvent, commence par constater objectivement que la diminution de leur acuité est réelle. La prise de leur champ visuel révèle celui-ci diminué, sans que ce soit un signe constant, du moins au début.

Mais surtout l'examen du fond d'œil va montrer des altérations rétinienne absolument pathognomoniques. Ces altérations sont de deux ordres : les unes portent sur l'irrigation de la rétine, les autres consistent en néoformations bien particulières.

L'irrigation rétinienne est profondément troublée. Les vaisseaux sont modifiés dans leur volume, dans leur trajet, dans leur aspect, dans leurs caractères :

Le calibre des vaisseaux, tout au moins de deux, une artère, et sa veine homologue est considérablement augmenté (jusqu'à cinq ou six fois leur volume normal).

Le trajet est devenu très sinueux. Les vaisseaux décrivent des anses et semblent se replier sur eux-mêmes, en « tire-bouchon », en « accordéon », selon les expressions des auteurs.

La coloration est plus foncée que celle d'une artère normale. En outre, elle est identique pour l'artère et pour la veine, de sorte que — fait sur lequel tout le monde est d'accord — il est pratiquement impossible de déterminer, de façon précise, la nature du vaisseau. Celui-ci se présente toujours avec un reflet central très accusé, bordé de deux lignes rouges, plus sombres.

Les vaisseaux se modifient au cours de l'examen. On a constaté dans la plupart des cas qu'une pression légère sur le globe oculaire déterminait la pulsation des

vaisseaux pathologiques. D'autre part, les vaisseaux, restés normaux, ont une tendance : les veines à se dilater progressivement et à devenir plus sineuses, les artères à se rétrécir.

Quant aux néoformations rétiniennes, qui peuvent manquer pendant toute une période de début (un an dans l'observation 16), elles affectent une situation, une coloration, une forme, un nombre variable. Il s'agit en général de foyers discoïdes, rougeâtres, jaune rougeâtre, ou même jaune grisâtre et blanc grisâtre. Ils peuvent être ovalaires, « en ballon », ou parfaitement circulaires. On peut en compter jusqu'à quatre ou cinq. En tout cas, il en existe toujours un, volumineux, à la périphérie de la rétine, et dans lequel se perdent deux vaisseaux pathologiques, du type précédemment décrit. Ces foyers sont proéminents et plus ou moins distants de la papille. Ils la cachent souvent en partie, et quand ils en sont séparés, on aperçoit entre elle et eux, un affaissement lentement progressif de la rétine. Nous verrons que le polymorphisme de ces taches s'explique par la diversité de leur constitution, qu'il s'agisse soit de petits angiomes capillaires superficiels, soit de tumeurs angiomateuses avec forte réaction névroglique, soit de formations purement gliomateuses.

La dimension de ces corps si particuliers est, elle aussi, extrêmement variable. Les uns sont des points à peine visibles, d'autres ont un diamètre qui est deux ou trois fois celui de la papille.

Mais leur principale caractéristique est qu'ils sont toujours intercalés entre des branches artérielles ou

veineuses, et ceci depuis le premier moment de leur apparition. Ils peuvent ou non faire saillie au-devant de la rétine, varier en grandeur, en épaisseur, ou en couleur, mais toujours leurs relations avec les vaisseaux pathologiques, c'est-à-dire les vaisseaux dilatés et tortueux, restent des plus typiques.

Outre ces deux sortes d'altérations rétiniennes, on peut observer de petites hémorragies peu importantes d'habitude.

La portion antérieure du globe oculaire, la tension intra-oculaire, les milieux de l'œil ont presque toujours été trouvés normaux.

Voilà les caractéristiques de l'angiomatose de la rétine à la période d'état. Mais lorsque cette affection n'est pas pure, lorsqu'elle s'accompagne — et c'est fréquent — d'une angiomatose des centres nerveux, l'aspect du malade peut être bien différent, et l'ophtalmologiste ne voit en général celui-ci que lorsqu'il lui est adressé par le neurologiste. ,

L'association la plus fréquente est celle d'angiomatose de la rétine avec un angiome ou un kyste du cervelet. Le malade se présente alors avec le syndrome classique d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements, ralentissement du pouls, etc...), et parfois avec des signes de localisation cérébelleuse (troubles de l'équilibre, vertiges, incoordinations, etc...). Mais lorsqu'on examinera le fond d'œil pour y découvrir la stase papillaire que l'on attend, il faudra prendre la précaution de ne pas regarder que la papille et faire un examen approfondi de toute la rétine. Peut-être alors y découvrira-t-on les signes d'une maladie de von Hippel coexistante.

Les autres associations sont plus rares. On a pu cependant constater parfois l'existence simultanée d'angiomes dans la rétine, dans le toit du quatrième ventricule et dans la moëlle inférieure, comme dans un cas que rapporte Schubak, et où, bien entendu, le diagnostic n'avait pu être fait.

Plus curieuse encore est la coexistence de troubles oculaires et de nævi cutanés. Mais là, rien n'est vérifié d'une façon absolue. Rappelons que, dans une observation de Galezowski, une fillette présentait d'une part « une augmentation de volume de l'œil gauche, des taches foncées et très bien circonscrites de la choroïde, comme s'il s'agissait d'un nævus choroïdien », et, d'autre part, un nævus de toute la face, du cuir chevelu et de la partie inférieure de l'abdomen. Ce n'est qu'avec une interprétation assez large de l'examen oculaire de Galezowski, que l'on peut admettre qu'il s'agissait d'une angiomatose de la rétine... Mais Oppenheim est très affirmatif ; il a observé une véritable maladie de von Hippel, de l'œil gauche, chez un enfant de dix ans qui présentait, en outre, un nævus de l'hémiface gauche et des crises convulsives du côté gauche.

En résumé, à la période d'état, l'aspect du fond d'œil est, dans tous les cas, tellement caractéristique, que si l'on prend soin d'examiner attentivement la rétine, le diagnostic d'angiomatose est facile. Mais dans toutes les formes d'association, le polymorphisme et la multiplicité des symptômes présentés par le malade sont tels que, bien souvent, on se laisse égarer.

CHAPITRE IV

Evolution, pronostic

L'angiomatose de la rétine évolue lentement, mais progressivement, et c'est à la cécité qu'elle conduit le malade. La vision baisse de plus en plus, jusqu'à ce qu'elle soit perdue définitivement. Et trop souvent, à ce moment-là, l'autre œil, qui avait pu rester sain jusque-là, commence à passer par les mêmes stades évolutifs que le premier.

Mais, auparavant, le tableau symptomatologique avait perdu en pureté, et l'examen ophthalmologique avait révélé un aspect du fond d'œil bien différent de celui de la période d'état. Au cours de cette lente évolution, on voit en effet apparaître des trainées blanchâtres ou bien un trouble diffus, grisâtre, qui peut en imposer cliniquement pour un décollement de la rétine, et qui n'est, en réalité, que l'expression de la réaction gliomateuse.

Il y a d'autre part des hémorragies récentes ou anciennes, ou des résidus atrophiques et pigmentaires

post-hémorragiques, situés en pleine rétine. Le siège de ces altérations secondaires est dans le voisinage des vaisseaux, ou dans la région maculaire.

Les hémorragies dans le corps vitré sont exceptionnelles.

Toutes ces différentes lésions envahissent des zones toujours nouvelles de la rétine. En particulier, elles ont une tendance très marquée à se rapprocher continuellement de l'équateur et du segment antérieur du globe oculaire. Tout le fond de l'œil finit par prendre un aspect banal de décollement de la rétine, à cette différence près, cependant, que les vaisseaux sont peut-être plus nombreux et plus gros.

Ce n'est qu'à la toute dernière période, lorsque la dégénérescence de la rétine est totale, que se fait la participation des milieux intra-oculaires : un glaucome secondaire évolue, provoquant des douleurs telles que l'énucléation est nécessaire.

L'évolution complète s'est faite en un temps variable, toujours long, et qui va de deux à dix ans. Dans les cas plus lents, la choroïde a le temps de s'ossifier, comme cela s'est vu pour un œil examiné par Treacher-Collins, et dont il est question plus loin.

Quel pronostic porter ? Ce que nous venons de dire de l'évolution fait prévoir que le pronostic devra être extrêmement sombre. L'œil atteint doit être considéré comme perdu. En effet, l'évolution est inexorable, et, jusqu'à ce jour, nulle thérapeutique ne s'est révélée efficace pour enrayer la marche de l'angiomatose.

Mais il y a plus ; il faut prévoir la possibilité d'une extension à l'autre œil. En effet, la maladie a débuté

d'un seul côté ; il est exceptionnel qu'elle frappe les deux yeux d'emblée. Mais bientôt l'autre œil va se prendre, du moins dans la plupart des cas. Sur les vingt-huit observations que nous rapportons, il y en a neuf où l'affection a été nettement bilatérale. (Observations 3, 4, 8, 11, 12, 14, 18, 20 et 23 (III), quatre où l'autre œil était aveugle ou malade, et où l'on ne peut affirmer la bilatéralité (Observations 5, 21, 22 (II) et 24). Enfin, dans quinze cas, il n'est pas fait mention de l'examen de l'autre œil, qui peut donc être présumé avoir été sain au moment de l'examen ; mais l'extension à l'autre côté est toujours tardive et lente. On doit donc faire toutes réserves sur ce qui a pu survenir.

Dans l'ensemble, par conséquent, pronostic extrêmement sévère, en raison de l'évolution fatale vers la cécité, de l'impuissance de la thérapeutique et de la bilatéralité si fréquente de l'affection.

Toutes les thérapeutiques proposées sont, en effet, restées sans résultat. On a essayé des traitements qui variaient avec la conception pathogénique que l'on avait de l'affection. Depuis que l'on sait que l'angiomatose de la rétine est une néoplasie, on a songé à la radiothérapie. Mais, jusqu'à ce jour, on n'a encore connu que des succès complets.

CHAPITRE V

Diagnostic

Nous avons déjà eu l'occasion de dire, au chapitre de la symptomatologie, que le diagnostic de l'angiomatose de la rétine était surtout un diagnostic positif, et que, dans la plupart des cas, il était aisé.

Ce diagnostic positif, on le fondera tout entier sur l'examen du fond d'œil, à l'ophtalmoscope. Ce ne sont pas en effet les troubles visuels accusés par le malade, les modifications possibles du champ visuel, ou les circonstances étiologiques qui auront une grosse valeur. L'aspect du fond d'œil, au contraire, est caractéristique : vaisseaux anormaux, néoformations rétiniennes, ce sont les deux choses qui frappent, et que l'on appréciera plus en détail.

En ce qui concerne les vaisseaux, il faudra préciser si possible leur origine, et, de là, les suivre, voir comment ils s'enchevêtrent, comment ils contournent les taches, ou comment ils se perdent en elles. On se posera ensuite la question de leur nature, et l'impossi-

bilité d'y répondre sera un argument en faveur de l'angiomatose. On comparera leur calibre à celui des vaisseaux restés sains, et on appréciera, également par comparaison, leur coloration. On notera leur reflet central, toujours très brillant, et qui contraste avec les deux bandes sombres latérales. Enfin, on essaiera de provoquer leur pulsation, ceci par une pression digitale sur le globe oculaire, extrêmement modérée. S'il est possible même, on mesurera la pression sous laquelle commencent les battements, et celle sous laquelle ils cessent.

Quant aux néoformations, ce que l'on observera surtout, ce sera leur situation par rapport à la papille, leur nombre, leur volume, et enfin leur coloration. Celle-ci est très importante, puisqu'elle peut, dans une certaine mesure, déterminer la nature de ces tumeurs, et permet de dire si l'on doit les rattacher à l'angiomatose ou à la gliomatose.

Une fois l'examen fait — l'examen des deux yeux bien entendu —, on explorera soigneusement les antécédents personnels et familiaux du malade, on s'appliquera à mettre en évidence l'existence possible d'un traumatisme antérieur, et on recherchera s'il n'y a pas d'autres membres de la famille qui ont à se plaindre de leurs yeux. Pour bien faire, même, il faudrait systématiquement examiner tous les parents du malade, comme l'avaient fait Tresling et Rochat, qui trouvèrent ainsi quatre malades sur une trentaine de sujets, appartenant à la même famille.

Pourtant, il est des cas plus discutables au point de vue diagnostic, sans parler des confusions qui peuvent

se produire à la période terminale, lorsque le tableau est complètement modifié, et que l'on est en présence d'un décollement de la rétine, ou d'une complication quelconque, on peut être amené à distinguer, en pleine période d'état, l'angiomatose de la rétine, de trois affections bien proches les unes des autres : la rétinite exsudative, de Coats, la rétinite exsudative maculaire sénile, chère à Coppez et Danis, et la rétinite circonscrite.

La rétinite exsudative, que Coats décrivait, en 1908, sous le nom de « maladie rétinienne avec exsudation massive », consiste essentiellement en une exsudation au niveau du pôle postérieur de l'œil, avec ou sans lésions vasculaires. Voyons quel est l'aspect du fond d'œil dans cette maladie, et en quoi on peut le différencier de l'aspect observé dans l'angiomatose de la rétine.

A l'ophtalmoscope, on est en présence d'une exsudation nuageuse ou floconneuse à bords flous, et qui est toujours située derrière les vaisseaux rétinien. Sa couleur est variable, blanchâtre, blanc-jaunâtre ou grise. Cette exsudation est parfois toute parsemée de taches brillantes dont l'éclat rappelle celui des paillettes d'acide borique. Elle est, en général, surélevée et, très souvent, accompagnée d'hémorragies.

La papille n'est jamais altérée. Dans les cas avancés, la rétine peut être décollée.

Quant aux lésions vasculaires, qui sont inconstantes, elles consistent en un élargissement et en une tortuosité anormale des vaisseaux, surtout des artères, (car on peut distinguer les artères des veines). Les néoformations vasculaires sont plus rares; elles ont une forme glomérulaire ou en spirales.

On voit tout de suite les différences que l'on peut trouver avec le tableau classique de l'angiomatose de la rétine. Notons d'abord quelques points communs. La rétinite exsudative, comme la maladie de von Hippel se rencontre surtout chez les adolescents, ou même les enfants. Toutes deux présentent en général deux ordres de lésions, et toutes deux peuvent conduire à un décollement de la rétine.

Mais, première différence essentielle, les modifications vasculaires, qui sont à la base même de l'angiomatose de la rétine, sont inconstantes dans la rétinite exsudative. De plus, dans cette dernière affection, les altérations des vaisseaux ne sont jamais telles que l'on ne puisse distinguer les artères des veines. Enfin, les néoformations vasculaires que l'on peut observer, sont bien dissemblables comme forme des taches rouges de la maladie de von Hippel.

Quant à la différenciation de la masse exsudative et des corps grisâtres névralgiques, on peut la fonder sur deux points : l'exsudation présente très souvent de petits points brillants, le corps névralgique est d'une coloration uniforme ; d'autre part — et cette remarque est capitale —, la papille n'est jamais altérée dans la rétinite exsudative, elle l'est toujours dans l'angiomatose de la rétine.

En résumé, diagnostic parfois délicat, surtout lorsque l'exsudation est accompagnée de lésions vasculaires ; mais diagnostic qui reste possible le plus souvent, si l'on tient compte de tous les détails fournis par l'examen.

Plus aisé est encore le diagnostic différentiel avec

la rétinite exsudative maculaire sénile de Coppez et Danis. Rappelons brièvement quelques-unes des caractéristiques de cette affection.

Etiologiquement, elle survient en général chez des sujets âgés, qui sont des artério-scléreux. Elle débute à un œil, par l'installation d'un scotome central régulier. L'examen ophtalmoscopique est alors négatif. Puis, peu à peu, ce scotome central s'étend ; il pousse des prolongements, dont chacun apparaît brusquement, et peut se séparer du scotome primaire. C'est à cette phase plus avancée que l'examen du fond d'œil révèle l'existence de ponctuations blanc-jaunâtre, situées dans la région maculaire. D'abord séparées, ces petites formations se fusionnent plus tard en une plaque d'exsudation, en même temps qu'apparaissent des hémorragies.

Mais, pendant que se déroulent ces divers processus, la papille et les vaisseaux centraux de la rétine restent absolument normaux, et le corps vitré demeure transparent.

Enfin apparaît dans la plaque œdémateuse une tache blanchâtre, opaque, et qui devient de plus en plus saillante. En deux ans environ, elle atteint, toujours baignée par des hémorragies en nappe, les bords de la papille. Ses limites sont pigmentées, mais manquent de netteté. Il n'est pas exceptionnel de voir survenir d'autres taches semblables.

En somme, il existe peu de ressemblances entre cette affection et l'angiomatose de la rétine. Elle ne survient pas au même âge de la vie, les antécédents sont bien différents. Le début se fait par un scotome.

En outre, à la période d'état, les hémorragies sont constantes. Toutes ces particularités constituent autant de différences avec la maladie de von Hippel. Mais surtout, à l'encontre de ce que l'on voit dans cette dernière, il n'y a jamais d'altérations vasculaires, les lésions se localisent toujours à la région périmaculaire, et enfin l'évolution ne mène pas au décollement de la rétine, pas plus qu'elle n'est entrecoupée de complications.

Il est une troisième affection, que l'on a parfois confondue avec l'angiomatose de la rétine, c'est la rétinite circinée. Celle-ci survient chez des gens d'âge mûr. Elle débute par une baisse progressive de la vision, et bientôt se caractérise, à l'ophtalmoscope, par la présence de deux lésions.

D'une part, on peut voir une sorte de couronne blanche elliptique à grand axe horizontal. Cette couronne, qui entoure la région maculaire, est formée de petites taches blanches, arrondies, non proéminentes. Elle est, en général, interrompue sur une certaine longueur, du côté temporal. Et du côté nasal, elle s'arrête d'habitude à la papille.

D'autre part, il existe, mais d'une façon non constante, une lésion maculaire. Au niveau de la macula, la rétine présente une zone de coloration grisâtre ou jaunâtre. Cette tache a des dimensions variables, et ses bords sont plus ou moins nets. Elle a souvent une pigmentation centrale plus accusée. Mais jamais elle n'entre en contact avec la couronne précédemment décrite.

Il existe fréquemment des hémorragies, mais les

vaisseaux sont normaux, à peine quelques fois, un peu tortueux.

Là encore, la confusion avec l'angiomatose de la rétine n'est guère possible. Si la couronne blanche est reconnue à l'examen du fond d'œil, on voit d'emblée que l'on est en présence d'une rétinite circinée. Sinon, la lésion maculaire, d'ailleurs inconstante, peut demander une interprétation. Mais l'âge du malade l'aspect normal des vaisseaux, l'abondance des hémorragies, permettront d'écarter le diagnostic de maladie de von Hippel.

En résumé, seule la rétinite exsudative, parce qu'elle survient chez des sujets jeunes, et parce qu'elle peut s'accompagner d'altérations vasculaires, peut en imposer parfois pour une angiomatose de la rétine. Mais la rétinite circinée et la rétinite exsudative maculaire sénile — affections bien proches l'une de l'autre, puisque l'on considère parfois la seconde comme l'aboutissant de la première — ne posent pas, en général, de problème diagnostique.

Observations

Nous grouperons nos diverses observations en trois groupes :

1° Celles où le diagnostic d'angiomatose de la rétine a été porté d'emblée ;

2° Celles que l'on a rangées primitivement sous des appellations diverses, et qui ont été identifiées depuis ;

3° Celles que leurs auteurs ont présentées, sans diagnostic, comme des images curieuses du fond d'œil, à interpréter.

Nous tenons à rappeler que dans les vingt-huit observations rassemblées, il existe 7 cas d'énucléation, où l'examen histologique a été pratiqué.

Premier groupe

OBSERVATION I

(SOURDILLE et DUMONT)

Complétée par nous

ANGIOMATOSE DE LA RÉTINE

Sujet de vingt-quatre ans, chaudronnier, qui a consulté pour la première fois, à la fin du mois de janvier 1930, pour

un trouble visuel de l'œil gauche, consistant essentiellement en une déformation apparente des lignes droites, accompagnée de sensation de nombreuses mouches volantes devant l'œil.

Le malade avait longtemps été doué d'une vision excellente des deux yeux. Mais depuis 1923, il accusait quelques troubles légers du côté droit. L'origine en remontait, selon lui, à un traumatisme, survenu peu de temps auparavant, au cours de son travail (projection brutale sur la cornée d'une pièce de fer pesant environ 300 gr., qu'il était en train de forger). Cet accident — qui avait déterminé une large ecchymose palpébrale — aurait été le point de départ des sensations de mouches volantes ; et depuis cette époque le malade voit devant l'œil droit un voile vertical oscillant autour d'un point fixe.

Pourtant, l'acuité visuelle prise voilà quatre ans, lors de l'incorporation du service militaire, aurait été normale de chaque côté.

Il y a un mois et demi, à la suite d'un deuxième traumatisme également important (projection d'un fragment de caoutchouc durci) le trouble oculaire se serait précisé : pluie de mouches volantes et métamorphopsies, survenues deux heures après l'accident.

A l'examen, on trouve un segment antérieur et des milieux normaux. L'iris réagit à la lumière et à la distance. Les pupilles sont égales et régulières. L'acuité visuelle est :

O. G. V. = 1.

O. D. V. = 0,3 (avec — 0 d. 50).

Le champ visuel est un peu rétréci dans le segment nasal de l'œil droit, vers la partie inférieure. Le sens chromatique central et périphérique est normal.

L'ophtalmoscopie montre des lésions grossières du fond d'œil : dilatations vasculaires et néoformations rétiniennees du type décrit par von Hippel sous le nom d'angiomatose :

O. G. = pupille et vaisseaux normaux.

O. D. = la pupille est blanchâtre, très oedématiée. Le bord nasal assez net, est en surélévation sur la rétine.

Les vaisseaux nasaux inférieurs, très nettement visibles, forment un coude saillant avant de quitter la papille. Les vaisseaux nasaux supérieurs un peu grêles sont noyés dans un oedème grisâtre pas très intense.

Le segment temporal du rebord papillaire est complètement effacé, il se prolonge entre IX h et XII h, par une roue grisâtre, en saillie, dont le bord inférieur est assez nettement limité, sur une distance de quatre à cinq diamètres papillaires. Sur cette zone grise, passent, partant de la papille, deux vaisseaux franchement anormaux.

Le plus volumineux, dont le calibre a deux ou trois fois le diamètre des veines normales, semble naître sur la papille, dans son quadrant supéro-externe.

Les vaisseaux temporaux supérieurs sont situés au-dessus de lui et sur un plan postérieur. Il est extrêmement sinueux, et se perd une première fois dans un placard blanchâtre strié de tout petits vaisseaux, à quatre ou cinq diamètres de la papille. Dans ce premier segment, il suit sensiblement le méridien de X h. Il sort de la région oedémateuse, se recourbe légèrement vers le bas, et, décrivant des sinuosités en accordéon, va se jeter dans une masse blanchâtre située à l'extrême périphérie visible de la rétine. Cette masse fait une saillie de 8 à 10 d. et est striée de petits vaisseaux ayant l'aspect de pelotons néoformés.

Ce vaisseau, sur tout son parcours a un reflet central très brillant, bordé de deux lignes rouge sombre. Il bat avec une pression de 15 gr. ; la pulsation ne disparaît qu'avec une pression de 35 gr. (Dr Bailliant). Il semble donc correspondre à une veine.

A deux diamètres de la papille, une branche plus grêle se détache de lui, montant verticale, avec quelques sinuosités moins importantes que celles du vaisseau principal. Elle aboutit sur le méridien de XII h à une tache « en ballon », de coloration rouge saumon, située au centre d'un voile blanchâtre, qui est saillant et strié de quelques fins vaisseaux.

Au-dessous du gros vaisseau, sur la papille, naît un tronc

un peu plus étroit, mais de calibre encore très anormal, qui croise le premier d'abord au niveau de la zone blanchâtre déjà décrite, puis reparait avec lui, et le surcroise enfin. Après avoir décrit de nombreuses sinuosités, il se perd au pôle inférieur de la saillie volumineuse située à la périphérie rétinienne. Une pression de 45 gr. fait apparaître une pulsation, ce qui dénote la nature artérielle du vaisseau.

Enfin, une branche vasculaire isolée se détache du centre de la papille, montant rejoindre la seconde formation située sur le méridien de midi.

L'artère temporale inférieure est extrêmement grêle. Les veines temporale et nasale inférieures sont fortement sinueuses.

En présence de cet aspect caractéristique du fond d'œil, on a soigneusement exploré les antécédents du malade: ses parents se portent bien et ont une vision normale. Il est fils unique et n'a jamais eu de maladie infantile grave. Son grand-père maternel serait devenu aveugle à l'âge de 37 ans.

On n'a aucune notion de spécificité. Un examen pulmonaire radioscopique a montré une image thoracique parfaitement normale.

Le système nerveux a été exploré, dans le service de M. le Docteur Cl. Vincent, par M. Thiébaud: pas de troubles moteurs, sensitifs, réflexes, urinaires, craniens, psychiques. Les réflexes cornéens ne sont pas très vifs, mais le sujet a un pouls lent (à moins de 60) et l'hypoesthésie cornéenne est un phénomène banal chez les vagotoniques.

Les radiographies du crâne n'ont rien décelé d'anormal.

L'examen du nez, pratiqué par le docteur Dumont, a montré simplement une rhinite postérieure.

En rapportant cette observation, les auteurs insistaient sur deux points: l'importance possible du traumatisme dans l'évolution des lésions; l'abondance des formations grisâtres névralgiques, par rapport à l'état des vaisseaux et aux dilatations angiomateuses encore assez peu marquées.

OBSERVATION II

(Wood)

ANGIOMATOSE DE LA RÉTINE

ENUCLÉATION D'UN ŒIL. — EXAMEN HISTOLOGIQUE

Un œil est énucléé pour glaucome secondaire. Et son examen pratiqué par Treacher Collin, montre une choroïde mince, une rétine très épaissie, des vaisseaux dilatés à parois épaisses, ce qui rend impossible la distinction entre artères et veines. Au point où la rétine est soudée à la choroïde il y a un plexus vasculaire.

OBSERVATION III

(Wood)

ANGIOMATOSES DE LA RÉTINE

DOUBLE ÉNUCLÉATION. — EXAMENS HISTOLOGIQUES

Femme de vingt-six ans (sœur de la malade de l'observation XII).

Aveugle à douze ans. Double énucléation pour staphylome antérieur avec douleurs. L'examen ophtalmoscopique a été impossible, mais les yeux ont été vérifiés par Treacher-Collins :

O. D. : coque osseuse en dedans de la choroïde ; cavité kystique limitée en partie par l'os, en partie par une masse molle. Dans la moitié externe, masse jaunâtre proéminente composée de vaisseaux capillaires à parois monocellulaires, entre lesquels il y a des vaisseaux à parois plus épaisses. Entre tous ces vaisseaux, on trouve des cellules à gros noyaux. La masse jaune est limitée en dedans par des cellules fusiformes, en dehors par une masse fibrillaire. Le nerf optique est très dégénéré.

O. G. : les couches profondes de la cornée présentent une néoplasie constituée par un plexus de capillaires, analogue à celui de la rétine de l'œil droit. La néoplasie s'étend aussi à

la surface de la cornée, et a détruit l'iris, le cristallin et la zonule. La choroïde est mince. En dedans, il y a une néoplasie composée de vaisseaux, comme dans le segment antérieur du globe. L'épithélium pigmentaire de la rétine est détruit, ou hyperplasié par endroits. Le nerf optique est atrophié. La néoplasie doit avoir son point de départ dans la rétine et peut être considérée comme un nævus capillaire.

OBSERVATION IV

(FRENKEL)

ANGIOMATOSE CAPILLAIRE DE LA RÉTINE

Homme de vingt-quatre ans, qui a une sœur, âgée de dix-huit ans et aveugle depuis l'âge de quinze ans. On ne peut préciser la cause de cette cécité. Une autre sœur de vingt-six ans a une vision normale.

Il y a deux ans, le malade vient consulter à l'hôpital, parce qu'il éprouve une sensation de brouillard devant les yeux. On note alors O. D. G. V.=1, mouches volantes physiologiques (p)

Six mois plus tard, le malade revient, il se plaint de voir de la fumée devant l'œil droit, et des mouches volantes devant l'œil gauche. O. D. G. V.=1, faible. A l'examen ophtalmoscopique, les milieux sont normaux.

O. D. : certains vaisseaux de la papille et de la rétine, notamment l'artère inféro-externe et la veine homologue sont très dilatées, très sinueuses. L'aspect est frappant, rappelant celui de la névrite optique, mais pourtant différent, parce que seuls quelques vaisseaux sont turgescents. Il est difficile de dire si l'on est en présence d'une artère et d'une veine ou de deux artères, car le reflet central est très net sur les deux vaisseaux. En outre ils ont la même coloration, et il n'y a pas de branches latérales.

L'artère inféro-externe aboutit à un petit corps rond, dont la grandeur équivaut à peu près à un quart de la papille. Ce

corps ne paraît pas saillant, il est bordé d'un pourtour nettement tracé, et même un peu plus pigmenté.

A l'opposé de l'entrée du vaisseau, en haut, et en bas sortent d'autres branches artérielles ou veineuses, mais de calibre normal. A l'intérieur de la tache rose, on ne peut dire s'il y a des vaisseaux.

Un peu au-dessous et en dedans de cette formation ronde, il y a une tache plus blanchâtre, avec contours moins réguliers, et qui est chargée de pigments, sur le côté nasal. Ici encore, on voit de chaque côté de cette tache entrer et sortir un vaisseau grêle, visible seulement à un examen attentif.

O. G. : les vaisseaux de la papille et de la rétine, surtout en haut, apparaissent très dilatés et très sinueux. Une des artères supérieures se coude, après un trajet rectiligne, et présente là un point de pigmentation. Une autre branche de l'artère supérieure de la rétine est comme interrompue au milieu de son trajet par un corps rond, plus clair que le fond de l'œil, mais encore rosé, et qui rappelle beaucoup celui de l'œil droit.

Un mois plus tard, l'examen donne le même résultat.

Un mois se passe encore, l'acuité visuelle baisse progressivement, les lésions restent stationnaires.

Au bout de six mois, on constate :

O. D. G. : certains vaisseaux sont très dilatés, en tire-bouchon. Le reflet central est partout très prononcé. La distinction entre artère et veine est devenue complètement impossible. Quelques vaisseaux restent normaux.

O. D. : la tache de décoloration présente un liseré de pigmentation, mais surtout ce qui la caractérise, ce sont les vaisseaux afférents et efférents à reflet central. L'un donne un éperon à l'intérieur de la tache. Plus bas, se trouve une autre petite tache également décolorée.

O. G. : la tache demeure inchangée.

Six mois plus tard, le malade est revu :

O. D. : pas de modifications.

O. G. : les corps ronds sont plus nombreux ; en particulier, deux productions périformes s'échelonnent de haut en bas,

Les vaisseaux arrivent d'un côté, et partent d'un autre. Le champ visuel est rétréci, vers sa limite existent de petits scotomes. Les couleurs sont bien reconnues en vision centrale.

Deux mois après cet examen, on note :

O. D. G. V. = $1/3$.

O. D. : en plus des lésions déjà décrites, on trouve dans les parties plus périphériques de la rétine, quelques nouveaux corps ronds très pâles, apparaissant à l'endroit où deux vaisseaux venant de deux directions différentes, se rencontrent, après s'être graduellement amincis. Ils forment comme des griffes embrassant de chaque côté la tache pâle.

O. G. : ici encore, nouvelles productions, à peine visibles, situées entre deux territoires vasculaires, tandis que les corps plus volumineux sont abordés par des vaisseaux de trois ou quatre côtés différents.

A un certain endroit, un vaisseau tortueux entoure un de ces corps en laissant une ligne blanchâtre entre ce corps et lui.

Subjectivement, les troubles visuels non seulement persistent, mais s'aggravent.

OBSERVATION V

(VON HIPPEL)

TRÈS CURIEUSE MALADIE DE LA RÉTINE

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Homme de vingt-trois ans.

Huit ans auparavant, présenté par Von Michel, au Congrès de Heidelberg, avec le diagnostic de tumeur intravasculaire.

A l'examen :

O. G. : normal.

O. D. : après une très longue période de début, marquée par des troubles visuels, la vision qui était de $V=1/3$, avec scotomes tombe en quatre mois à $V=$ doigts à un mètre. A

l'ophtalmoscope : artère et veine temporales supérieures trois ou quatre fois plus grosses que normalement. Sinueuses, non discernables l'une de l'autre, elles se rendent à la périphérie vers un foyer blanc jaunâtre, saillant. Puis se développe dans le domaine de ces vaisseaux, un décollement de la rétine, commençant à la périphérie, et allant vers la papille. A trois ou quatre endroits, naissent des corps ronds, jaune rouge, proéminents, vers lesquels se rend une petite branche artérielle, et d'où sort une petite veinule. Pas de pulsation, ni spontanée, ni à la pression. Dans la région maculaire, ainsi que le long des petits vaisseaux, on voit des groupes de petites taches blanchâtres.

Deux ans plus tard, hémorragie dans le corps vitré.

Enfin, terminaison par décollement total de la rétine, cataracte, hypotonie, synéchie postérieure totale, coloration verte de l'iris et $V=0$.

Nota. — Cette observation est une des plus typiques. Au reste, voici l'examen histologique que fit von Hippel, de cet œil droit, lorsqu'il l'énucléa pour glaucome secondaire, seize ans après le début de l'affection :

Angiome caverneux de la choroïde, avec ossification de celle-ci. L'artère et la veine temporale supérieure, après un trajet sinueux, s'abouchent, par une large ouverture, dans l'un des espaces sanguins de l'angiome de la choroïde. Une autre artère, large, ainsi qu'une énorme veine, donnent issue à une petite branche latérale, qui se termine dans un nodule angiomateux. On a vu aussi une communication directe entre une artère et une veine, bien que l'abouchement direct du petit vaisseau ne soit visible que du côté de la veine.

La tumeur de la rétine est composée presque exclusivement de glomérules vasculaires, inclus dans un tissu gliomateux hyperplasié. Il ne s'agit pas d'ailleurs de nodules angiomateux isolés, rappelant les glomérules ; ils siègent surtout dans

les parties internes de la membrane. De là, ils s'avancent en partie vers les portions voisines et épaissies du corps vitré, en partie dans toute l'épaisseur de la rétine.

Parmi les phénomènes accessoires, notons les hémorragies dans l'espace supra-choroïdien, dans la rétine et derrière le cristallin ; des infiltrations lencocytaires ; la destruction de l'épithélium pigmentaire de la rétine ; tandis que le nerf optique est relativement indemne. Il y a aussi une cataracte capsulaire.

OBSERVATION VI

(VON HIPPEL)

NOUVEAU CAS DE LA SI CURIEUSE MALADIE DE LA RÉTINE

Homme de vingt-huit ans.

A l'examen :

O. D. : normal.

O. G. : l'artère et la veine nasales inférieures sont dilatées et sinueuses. Ces vaisseaux se rendent vers un foyer rond, jaune rouge, derrière lequel elles disparaissent. V=doigts à trois mètres. Scotomes.

Six ans plus tard, décollement de la rétine sur le trajet des mêmes vaisseaux, petites taches blanchâtres le long de ces vaisseaux, et petites hémorragies rétinienes.

OBSERVATION VII

(WAGENMANN)

A PROPOS DE LA CURIEUSE MALADIE DE VON HIPPEL

Garçon de dix-sept ans.

A l'examen du fond d'œil : vaisseaux dilatés et sinueux. Foyers jaunâtres, saillant dans la rétine, et trouble blanc jaunâtre diffus, plus marqué, le long des vaisseaux. Il existe

aussi des foyers rouges, hémorragiques, proéminents, et, par endroits, la rétine est décollée.

OBSERVATION VIII

(HERZOG)

A PROPOS DE LA CURIEUSE MALADIE DE VON HIPPEL

Femme assez âgée, présentée au Congrès de Heidelberg, mais sur l'observation de qui l'on n'a pas de détails.

OBSERVATION IX

(SATTLER)

A PROPOS DE LA CURIEUSE MALADIE DE VON HIPPEL

Femme de trente-sept ans, sur qui — comme pour la précédente — on a très peu de renseignements.

OBSERVATION X

(GURWITZ)

LA MALADIE CURIEUSE DE LA RÉTINE

Garçon de dix-neuf ans.

O. G. V = doigts à 4 mètres. A l'ophtalmoscope, on voit un vaisseau allant en bas, en dedans, très dilaté, très sinueux, qui contourne la région maculaire, où il y a un foyer irrégulier, assez grand, grisâtre, puis revient vers la papille, sans avoir subi d'anastomose en cours de route.

Nota. — Cette observation est bien sommaire pour être très probante.

OBSERVATION XI

(GUZMANN)

MALADIE TRÈS RARE DE LA RÉTINE

Garçon de seize ans, écolier.

O. D. : sensation de flocons devant l'œil. V=doigts à 3 mètres. Le champ visuel est rétréci, avec scotomes en haut et en bas. A l'ophtalmoscope, on voit du côté temporal de la fovea centrale de la papille, une tache blanc jaunâtre, dont le diamètre est environ deux fois celui de la papille, et qui fait une saillie hémisphérique très accusée. Sa surface présente une pigmentation délicate, ses contours sont très délimités.

La rétine présente une large zone de troubles laiteux, et un pointillé blanc jaunâtre, comme dans la rétinite circinée. Les vaisseaux sont les uns plus gros, les autres plus minces qu'à l'état normal. Les premiers portent sur leurs branches des varicosités et des sinuosités. Dans l'ensemble, le nombre des vaisseaux est augmenté, et plusieurs se dilatent en anévrysmes, ou en appendices en forme de fraises. Il y a, enfin, des anastomoses anormales et de petites hémorragies. Les anévrysmes siègent aussi bien sur les artères que sur les veines.

Deux mois après cet examen, une forte hémorragie se produisit dans le corps vitré.

OBSERVATION XII

(GUZMANN)

LA MALADIE TRÈS RARE DE LA RÉTINE

Serrurier, âgé de vingt-neuf ans.

O. G. : Depuis cinq mois, le malade se plaint de sensation de brouillard, et de baisse de la vue V=doigts à 3 mètres. Le champ visuel est rétréci en dehors, avec scotome central.

A l'ophtalmoscope, on trouve une papille voilée ; mais le siège de l'affection est dans le secteur supéro-interne de la rétine. Les vaisseaux sont dilatés, sinueux ; leur sortie de la papille est voilée par le trouble blanchâtre de la rétine. A la périphérie, trois de ces vaisseaux en tire bouchons, se jettent dans un corps rond, rouge, dont le diamètre est environ deux fois celui de la papille. Il n'est pas possible de distinguer l'artère de la veine. La région maculaire présente un aspect qui rappelle celui de la rétinite albuminurique.

Plus tard, survient un trouble dans le corps vitré.

OBSERVATION XIII

(KAMENETZKI)

MALADIE DE VON HIPPEL

Fillette de quatorze ans, paysanne.

Coup de bâton sur l'œil droit. Baisse de la vision de ce côté, et troubles dans la pupille ; puis baisse de la vision de l'autre côté. Au bout de six mois, elle doit quitter l'école.

Elle est vue, dix-huit mois plus tard. L'examen général et la réaction de Wasserman sont négatifs.

O. D. : V=0. Synéchies postérieures, iris en tomate, pupille ronde, cataracte compliquée, tonus normal.

O. G. : V=doigts à 0^m,75. Champ visuel très rétréci. Milieux normaux.

Fond d'œil : Papille hyperhémiee, limites indistinctes, bien visibles seulement en dehors et en dedans, aux endroits où se trouvent, sur la rétine, de petites taches gris blanchâtre (parfois sur les bords des vaisseaux, le plus souvent, en dehors des vaisseaux). Un peu en dehors de la macula, il existe une saillie de la rétine, blanc jaunâtre, et de forme triangulaire. En haut, et en dehors de cette saillie, la rétine est décollée sur une assez large étendue. En bas, le décollement est plus important, et s'arrête à un diamètre papillaire de la papille.

Mais ce sont surtout les vaisseaux de la rétine qui présentent les altérations les plus remarquables. Deux vaisseaux (une artère et une veine) partis en haut et en dehors de la papille, sont plus larges que les autres et très sinueux. Ces vaisseaux se dirigent vers la région décollée de la rétine. Le vaisseau situé en bas cotoie d'abord sans modification de calibre la limite du décollement, puis disparaît sous le pli rétinien. Les vaisseaux situés à la surface du décollement en sont probablement le prolongement. Le vaisseau situé en haut, coupe l'anse formée par le vaisseau inférieur, s'amincit à cet endroit, et, après un certain trajet, se termine sur la surface blanche de la rétine, par une tache rouge caractéristique, qui laisse sortir du côté opposé un vaisseau fortement sinueux. Si l'on suit ce dernier vaisseau, on voit que c'est une branche du vaisseau qui part en haut de la papille.

Trois autres taches rouges, plus petites, plus irrégulières, sont disposées vers le bord supérieur de la portion décollée gris rougeâtre, à la partie externe de la rétine. Chacune de ces taches rondes possède une sorte de vaisseau afférent et de vaisseaux efférent, également minces, sans qu'il soit possible de trouver la relation directe entre ces vaisseaux, et les gros vaisseaux de la rétine.

En résumé, il s'agit d'un cas de cécité, à droite, et d'une perte progressive de la vision, à gauche.

A droite, cataracte compliquée, avec séclusion papillaire.

A gauche, lésions très particulières de la rétine. Au point de vue ophtalmoscopique, les caractères les plus frappants sont la dilatation et le trajet sinueux de quelques-uns des vaisseaux de la rétine, l'apparition de taches rouges et rondes, et l'existence de saillies jaune blanchâtre.

Les taches rouges sont des angiomes superficiels de la rétine, composés presque exclusivement d'anses vasculaires.

Les saillies à couleur variable et plus ou moins étendues sur la rétine sont des tumeurs vasculaires de celle-ci, avec prolifération gliomateuse. De la proportion plus ou moins grande de la névroglie, dépend la coloration de la saillie rétinienne.

OBSERVATION XIV

(POLLAK ET FROGÉ)

ANGIOMATOSE FAMILIALE DE LA RÉTINE

Les auteurs ont eu l'occasion d'examiner en 1921, toute une famille, qui se composait de cinq personnes : le père, la mère, deux filles et un fils. Les trois femmes, seules étaient malades.

En 1920, les deux filles s'étaient aperçu que leur vue baissait, mais ne s'en étaient pas autrement inquiétées.

1^{er} cas. — En 1921, la fille aînée, âgée de dix-huit se met à souffrir de l'œil droit. Elle consulte alors.

A l'examen ophtalmoscopique, on note : une masse blanc grisâtre occupe la région maculo-papillaire. Cette masse est triangulaire. Elle recouvre presque entièrement la papille, qui est à peine visible sur un très court segment ; elle est très saillante et, dans sa partie qui recouvre la papille, elle est parcourue par un lacis vasculaire fort abondant.

L'ophtalmoscope binoculaire montre la partie inférieure de cette masse s'élevant brusquement et venant soutenir une seconde néoformation, bien différente de la première. De coloration rouge orange, elle est plus claire que le reste de la rétine. Ses bords sont bien délimités, de gros vaisseaux semblent en rapport avec elle. Les vaisseaux rétinien sont anormaux dans leur ensemble, mais surtout en bas. Les artères et les veines sont difficiles à distinguer les unes des autres. Toutes ont une coloration identique, très foncée, et présentent une augmentation importante de leur calibre. Leur enchevêtrement est extrême. Un vaisseau suit de ses sinuosités les derniers contreforts de la grande masse blanchâtre.

A l'extrémité d'un prolongement émis par cette masse, se trouve une autre petite formation rosée et saillante, dont les bords sont nets, et derrière laquelle passe un vaisseau.

La pression digitale sur l'œil fait pâlir les deux formations rosées, mais ne provoque jamais de battement. Dès qu'elle cesse, la coloration réapparaît instantanément.

Dans l'ensemble, la rétine est rouge grisâtre, et opalescente au niveau de la masse.

O. D. V. = doigts à 0^m,50.

O. G. V. = normal.

2^e cas. — La seconde malade est la mère, elle est âgée de quarante et un ans ; elle s'est toujours plainte de ne pas voir de son œil gauche. En fait cet œil est atteint d'irido-choroïdite, la tension oculaire est élevée et le fond d'œil inéclairable. On n'a pas pu recueillir de précision sur la lésion causale.

Jusqu'en 1920, la malade s'était donc servi de son œil droit. Mais à cette date, la vision de ce côté commença à baisser, et lors de l'examen, V = doigts à 1 mètre.

A l'ophtalmoſcope : la papille disparaît sous des masses blanc grisâtre, saillantes, du même type que celles précédemment décrites. Les vaisseaux rétinienſ passent par endroits devant ces formations, dont toute la rétine est sillonnée. Dans la région temporelle, il existe en outre, une petite formation rose, saillante, à bords très nets, située à l'extrémité d'un long cordon blanchâtre, et très en avant des vaisseaux rétinienſ.

La pression digitale sur l'œil provoque les mêmes phénomènes que dans le cas précédent.

3^e cas. — La troisième malade, la seconde fille, est âgée de quinze ans.

O. D. V. = 1.

O. G. V. = 0,4.

A l'ophtalmoſcope : la papille est entièrement recouverte et même débordée par une masse blanchâtre, qui émet un prolongement vers la région maculaire. Les bords de cette masse ne sont pas nets, mais occupés par des fibres translucides et effilochées qui rappellent les fibres à myéline.

Le prolongement émis vers la macula est très saillant, en avant de la rétine, et paraît lui être relié par une bandelette arciforme. Dans l'angle inférieur, compris entre la masse papillaire et son prolongement, on voit deux petites taches rougeâtres hémorragiques.

L'examen général des trois malades donne peu de renseignements.

Chez toutes, la tension est normale. La première présente une insuffisance nitrale, très bien compensée. Les ascendants sont suspects de spécificité.

En somme, lésion familiale, caractérisée par deux types de formations : l'un commun aux trois malades, ce sont les masses blanchâtres, saillantes, recouvertes par un lacis vasculaire, et dont l'ensemble rappelle l'aspect de la rétinite proliférante ; l'autre, qui manque chez la troisième malade, c'est la masse colorée en rouge, très proéminente, en rapport d'une part avec les formations blanchâtres, d'autre part avec l'irrigation rétinienne, elle-même profondément modifiée.

Les auteurs se sont posé la question de l'anévrysme artérioveineux, mais après discussion à la Société d'ophtalmologie de Paris (M. le Dr Bailliart), on conclut qu'il s'agissait bien d'une maladie de von Hippel.

OBSERVATION XV (TRESLING ET ROCHAT)

ANGIOMATOSE FAMILIALE DE LA RÉTINE

Les auteurs ont eu l'occasion d'examiner une famille très nombreuse, composée de cinq frères et sœur, et de leurs enfants.

1^{er} cas. — L'un des hommes, âgé de vingt-sept ans présentait une angiomatose typique de la rétine de l'œil droit. Les lésions observées répondaient à la description classique. Le malade avait un fils de dix mois, bien portant.

2^e cas. — Un autre, des quatre frères, était également atteint d'une maladie de von Hippel, bien caractérisée, à l'œil droit. Il avait sept enfants, de un à treize ans, tous jouissant d'une bonne vue.

Un troisième, qui présentait une stase papillaire considérable, avait été trépané pour une tumeur du cervelet. Il était complètement aveugle.

Le quatrième frère n'a pu être observé, on est sans renseignement sur son compte.

Quant à la sœur, elle se porte bien et n'accuse pas de troubles visuels, mais sur les huit enfants qu'elle a eus, et dont l'âge s'échelonne de cinq à seize ans,

3^e cas. — un, l'aîné, présente une maladie de von Hippel bilatérale.

OBSERVATION XVI

(M^{me} SCHIFF-WERTHEIMER)

ANGIOMATOSE DE LA RÉTINE

Malade présentée le 16 février 1929, à la Société d'ophtalmologie de Paris.

Jeune fille âgée de 17 ans 1/2, qui vient consulter pour la première fois en juin 1928, dans le service de M. le Docteur Valude.

En février 1925, elle avait perdu la vue de l'œil gauche, après une assez longue période où son acuité diminuait progressivement. Elle souffrit à ce moment de céphalées et de douleurs pré-orbitaires gauches. Pourtant sans s'inquiéter, sans consulter, elle continua son métier de couturière.

En janvier 1928, la vision de l'œil droit, qui baissait progressivement depuis plusieurs mois, s'affaiblit brusquement, et cette fois, la malade dut quitter ses occupations. Elle vit un médecin qui institua un traitement mercuriel. Bientôt, la vision se réduisit à la perception lumineuse. C'est alors, en juillet 1928, que la malade est examinée pour la première fois, à l'hôpital des Quinze-Vingts. On note :

O. G. : irido-cyclite ancienne, avec importante atrophie irienne visible au microscope cornéen. Des instillations répé-

tées d'atropine restent sans influence sur les synéchies iriennes qui réalisent une séclusion papillaire presque totale.

L'œil est blanc, hypotone. Par la petite partie du champ papillaire restée libre, on aperçoit un vaisseau rétinien d'un diamètre très supérieur à la normale. On ne peut suivre son trajet. Vision = 0.

O. D. . pas de lésions du segment antérieur, la cornée est transparente, l'iris est normal, les réflexes aux deux modes sont conservés.

Après dilatation papillaire, on est frappé à l'examen ophtalmoscopique, par la présence, dans le segment supérieur du fond d'œil (image droite), de vaisseaux tortueux, dont le diamètre est environ six fois celui des veines rétiniennes normales.

La papille est hyperhémiee, ses bords sont très flous. De l'œdème rétinien qui l'entoure, émerge à un centimètre du bord papillaire, un vaisseau pathologique énorme, qui se dirige vers la partie supérieure et périphérique de la rétine, en décrivant des sinuosités. Après un trajet nettement ascendant, il se replie sur lui-même, et forme ainsi quatre anses en accordéon. Ces anses se poursuivent par un vaisseau légèrement moins dilaté que le premier, mais tout aussi flexueux et qui va se perdre dans la zone d'œdème péripapillaire.

Sur toute l'étendue qui correspond au trajet de ces vaisseaux, la rétine apparaît blanche et très épaissie. En haut, une zone rouge vif, nettement limitée, bordée par une traînée de rétinite proliférante, correspond à une portion de la rétine restée normale.

De la partie inférieure de l'œdème péripapillaire, émerge un autre vaisseau. Son calibre est aussi anormal (il a environ deux fois le diamètre d'une veine normale). Après quelques sinuosités, il se perd à la périphérie de la rétine.

Ces vaisseaux pathologiques semblent être surnuméraires, car on croit pouvoir repérer les branches normales de l'artère et de la veine centrales. Mais on ne saurait dire si les vaisseaux dilatés et sinueux sont des artères ou des veines. Tous

présentent un reflet blanc très prononcé, et on ne peut déterminer aucune pulsation à leur niveau. Leur origine, pas plus que leur nature, ne peut être précisée.

A l'examen pratiqué avec un ophtalmoscope binoculaire, on a bien l'impression que ces vaisseaux ne sortent pas de la papille et n'y retournent pas. Ils semblent traverser la rétine et disparaître dans la profondeur. M. le Docteur Bailliart qui examina la malade, a insisté sur ce triple point : le caractère indépressible des vaisseaux, leur nature incertaine, leur origine indéterminée.

Malgré l'absence d'angiomes réiniens, on porta le diagnostic de maladie de von Hippel, sur la constatation des sinuosités et des dilatations vasculaires. On assimilait les anses qui unissaient les deux vaisseaux de la région supérieure, à une formation angiomateuse avec branche afférente, et branche efférente.

En février 1929, la malade est revue, parce qu'elle accuse des troubles de plus en plus accentués de la vision de l'œil droit. En l'examinant à l'ophtalmoscope, on voit, pour la première fois, dans le segment temporal, se détachant sur la rétine blanche et épaissie, un petit nodule, allongé, rouge cerise correspondant aux formations « en ballons », habituellement décrites dans l'angiomatose de la rétine. Une petite branche vasculaire, très ténue, aboutit à ce nodule, dont se détachent, à sa partie supérieure, deux autres ramuscules très fins.

Cette formation, de début récent, confirmait le diagnostic.

On a alors exploré soigneusement les antécédents de la malade. Au point de vue traumatisme, on a relevé en août 1924, une chute de bicyclette, très violente et qui s'est accompagnée de plaie du cuir chevelu. C'est quelques mois plus tard qu'est survenue la perte de la vision de l'œil gauche.

Au point de vue familial, il est intéressant de remarquer que la sœur aînée de la malade, âgée de vingt et un ans, n'y voit plus de l'œil gauche depuis quatre ans. A l'examen : œil hypotone, avec cataracte pathologique ; l'autre œil est

sain. D'autre part, le père est aveugle. Il a subi, il y a sept ans, l'énucléation de l'œil gauche, décidée vingt-cinq ans après un traumatisme dont il avait été victime.

Quant à l'examen général, il a été négatif : pas de signes d'une bacillose quelconque, pas de notion de spécificité (la réaction de Wassermann a été négative, et le traitement inefficace). Enfin les propriétés physiques du sang (temps de saignement, viscosité, etc...) ont été trouvées normales.

Ajoutons que le malade vient d'être présenté à nouveau ces jours-ci par M^{me} Schiff-Wertheimer : on a, depuis l'an passé constaté chez lui, l'apparition des signes d'une tumeur cérébelleuse.

Deuxième groupe

OBSERVATION XVII

(FUCHS)

ANÉVRYSME ARTÉRIOSO-VEINEUX

Homme de vingt-six ans, dans les antécédents de qui, l'on note un traumatisme sur l'angle interne de l'œil droit.

Examen du fond d'œil : sur la rétine, en bas, deux gros vaisseaux apparaissent très dilatés et sinueux. Dans la première moitié de leur parcours, par endroits, on note de gros renflements nodulaires, entre lesquels le vaisseau est plus mince qu'à l'état normal. L'artère et la veine disparaissent dans un endroit assez grand, arrondi, mal délimité. Cet endroit est un peu proéminent, couvert de taches sanguines, et trop sombre pour que l'on puisse distinguer les détails. On ne reconnaît l'artère de la veine, qu'en observant les branches artérielles latérales.

Pas de pulsations spontanées ; mais une légère pression

avec le doigt fait apparaître une pulsation de la veine. En appuyant davantage, on provoque une pulsation artérielle.

Quant à la tumeur ronde, elle n'offre de pulsations, ni spontanément, ni à la pression.

Nota. — Pour son auteur, cette observation serait celle d'un anévrysme traumatique ; quoique dans cette hypothèse il s'étonne de l'inégale dilatation artérielle.

Pour von Hippel, il s'agirait incontestablement d'une *angiomatose* de la rétine ; et, de fait, ce diagnostic paraît plus satisfaisant.

OBSERVATION XVIII

(DARIER ET PANAS)

DÉGÉNÉRESCENCE CYSTOÏDE BILATÉRALE DE LA RÉTINE, A ÉVOLUTION LENTE ET PROGRESSIVE. — ENUCLÉATION D'UN COTÉ. — EXAMEN HISTOLOGIQUE.

Femme de trente-trois ans.

A l'âge de dix, impression de mouches volantes devant l'œil gauche, arc-en-ciel autour des objets éclairés. La perte de la vision débute à la partie inféro-externe du champ visuel.

A vingt-trois ans, l'énucléation de cet œil (O. G.) est nécessaire (Panas).

L'examen macroscopique montre l'intérieur de l'œil rempli d'une masse kystique, lobulée à la surface, offrant çà et là un pointillé d'un blanc crayeux. Il y avait des plaques d'un rose pâle, fournies par des touffes de tout petits vaisseaux. Une piqûre de la poche fit sortir un liquide transparent citrin, contenant de la cholestérine et des phosphates.

L'examen microscopique montre que la poche était constituée en avant, par la rétine décollée et épaissie ; en arrière, par la choroïde restée en place. La rétine épaissie semble

constituée par du tissu fibreux, avec un amas de grains rappelant ceux de la rétine, et montre de grands espaces vides, sortes de nacuoles, sans parois propres. A la coupe des gros vaisseaux, on voit aussi combien les parois vasculaires sont épaissies.

Quant au tissu néoformé, confondu avec la rétine, il est essentiellement constitué par :

Des éléments embryoplastiques, en voie de transformation conjonctive ;

Du tissu conjonctif fasciculé, disposé en couches ;

Des granulations pigmentaires disséminées.

Des vaisseaux, en très grand nombre, situés principalement dans l'intervalle des deux couches fibroïdes, antérieure et postérieure.

A l'âge de trente-trois ans, la malade est vue par Darier. Depuis deux ans, elle éprouve une sensation de mouches volantes devant l'œil droit. En outre, la vision est colorée dans la partie supérieure du champ visuel.

A l'examen du fond d'œil, on voit, dans la partie inféro-externe de la rétine, une masse arrondie, légèrement saillante, d'un blanc grisâtre, avec une grosse tache rouge au centre, constituée par un lacis de vaisseaux très fins. La rétine paraît soulevée. Un gros vaisseau très sinueux vient se perdre en deux branches, à la partie supérieure de la saillie néoplasique. A mi-distance de la papille et de la tumeur, les vaisseaux traversent une large bande d'un blanc nacré. Dans la macule, un petit vaisseau se termine en une dilatation anévrysmale.

Pendant un an, l'état reste stationnaire. Puis, se forment des traînées fibrillaires brillantes, qui partent de la bande blanche, et vont, d'un côté, vers la tumeur, de l'autre, vers la papille.

Plus tard, une masse grisâtre irrégulière occupe presque tout le fond de l'œil. De ci, de là, quelques gros vaisseaux paraissent et disparaissent. Trois d'entre eux occupent l'ancienne place de la papille, actuellement invisible.

Nota. — Ce cas, plus discutable que le premier, a été éliminé par von Hippel. Frenkel pense néanmoins qu'il s'agissait bien d'une angiomatose.

OBSERVATION XIX

(JACOBY)

IMAGE ANÉVRYSMALE DE LA RÉTINE

Femme de trente ans. Amaurose double.

A l'examen du fond d'œil :

O. D. : dilatation vasculaire en haut, renflements sur l'artère. Présence d'un corps rond proéminent, et de petits disques sur les branches artérielles latérales.

O. G. : il existe trois foyers sur les branches de l'artère supérieure de la rétine. Ces foyers sont jaunâtres au centre, et rougeâtres à la périphérie. La pression provoque la pulsation sur quelques branches, mais non dans les foyers. Il n'y a pas de décollement de la rétine.

OBSERVATION XX

(LEPLAT)

ANÉVRYSME ARTÉRIO-VEINEUSE DE LA RÉTINE

Homme de dix-neuf ans.

O. D. : Synéchie annulaire, cataracte molle ; peut-être, décollement de la rétine. O. D. V. = 0.

O. G. : Artères et veines rétinienne dilatées, très sinueuses, de coloration rouge brunâtre, aboutissant à la périphérie, à une tache d'un rouge pâle, qui tranche sur la coloration plus foncée du fond de l'œil. Cette tache, à contours arrondis est noyée en haut sous une plaque blanchâtre, ressemblant à ces plaques de tissu conjonctif que l'on rencontre parfois devant

la papille. Elle présente à son sommet une légère saillie. La coloration des deux vaisseaux est identique, mais l'artère est plus étroite que la veine. On peut les distinguer grâce à de petites branches collatérales qui en émanent, près du bord de la papille. Une pression modérée sur l'œil provoque la pulsation de la veine ; si l'on presse plus fort, on voit battre l'artère. Pas de traumatisme antérieur. O. G. V = 1.

Nota. — Comme dans le cas de Fuchs (observation 17), l'auteur pensait à un anévrysme, mais congénital cette fois, faute d'une autre étiologie. C'est Von Hippel qui a réclamé cette observation pour l'angiomatose de la rétine.

OBSERVATION XXI

(TERSON)

DILATATIONS ARTÉRIO-VEINEUSES ANÉVRYSMALES DE LA RÉTINE

Jeune fille, âgée de vingt-six ans.

O. D. V. = 0. Décollement de la rétine. Iridochoroïde depuis dix ans.

O. G. V. = 1/2. A l'examen ophtalmoscopique, on constate une dilatation anévrysmale extraordinaire de l'artère inférieure de la rétine et de la veine homologue. L'artère se présente avec des renflements et des étranglements en chapelet, la veine est dilatée, flexueuse, et apparaît avec un reflet lumineux central très marqué. Cette artère se perd dans une lésion circulaire dont le diamètre est environ deux fois celui de la papille, et qui présente des traînées pigmentaires à côté de parties blanches. Cette formation a des bords nets et saillants.

Du point opposé à celui de la pénétration de l'artère dans la néoformation, la veine semble ressortir, tout aussi délatée,

Elle remonte s'aboucher à une branche artérielle anévrysmale.

Cinq mois après le premier examen, ces lésions oculaires persistaient et paraissaient stationnaires.

Troisième groupe

OBSERVATION XXII

(DZIALOWSKI)

CAS CURIEUX DE MALADIE DE LA RÉTINE

Homme de vingt-sept ans, sujet aux épistaxis. Depuis deux ans, le malade croyait avoir devant l'œil droit, une tâche verdâtre, des nuages gris, des mouches volantes.

Au premier examen, on note :

O. G. : normal.

O. D. : trouble du vitré, aspect de névrite optique dans la moitié supérieure de la rétine, trouble diffus, vaisseaux dilatés et tortueux avec taches rouges rondes, ressemblant à des hémorragies ; dans l'une, on peut suivre une grosse veine. Petites hémorragies de la papille. Acuité visuelle = doigts à deux ou trois mètres.

Au second examen, un mois plus tard, on note : Hémorragie dans la rétine de l'œil gauche. Veines rétinienne dilatées en bas ; tâche rouge de forme ovale, communiquant avec les deux branches de la veine ; troubles de la rétine vers la périphérie, hémorragies rétinienne.

Vers la région maculaire, on remarque un autre corps rouge, en forme de ballon, auquel aboutit une artère sinueuse, et trois petites hémorragies ; de là, part une veine dilatée qui se perd dans un troisième corps, rond, bordé par une ligne blanche. Enfin on observe de petites stries blanches dans la région maculaire, et près de la veine temporale inférieure,

OBSERVATION XXIII
(GOLDZIEHER et CZERMAK)

SUR UN ASPECT DU FOND D'ŒIL NON CONNU JUSQUE LÀ

Jeune fille de seize ans.

Malade vue d'abord par Herrnheiser. Elle consulte parce qu'elle éprouve une sensation de brouillard devant l'œil droit, survenant par accès d'une minute de durée, et se répétant à peu près trois fois par semaine. Au bout d'un mois, ces sensations de brouillards reviennent tous les jours. L'acuité visuelle baisse, l'œil droit ne compte plus que les doigts, et bientôt la vue est perdue.

Deux ans plus tard, la malade consulte Goldzieher, pour une baisse de vue de l'œil gauche.

Huit mois passent encore pendant lesquels l'amaurose se parachève. Et Czermak, qui voit la femme à cette époque, constate :

O. G. : Décollement de la rétine, boules rouges vésiculeuses rondes ou fusiformes, dans lesquelles entrent et d'où sortent des vaisseaux dilatés, dont il est impossible de dire si ce sont des artères ou des veines.

Enfin, six mois après cet examen, la malade succombait après avoir présenté des symptômes cérébraux. Le diagnostic n'avait pas été fait, et ce fut l'autopsie qui le permit.

D'une part, on trouva un kyste du cervelet, de l'hydrocéphalie chronique interne, et un kyste adénomateux des deux ovaires.

D'autre part, l'étude histologique des yeux montra :

O. D. : Rétine en dégénérescence gliomateuse, avec de nombreuses cavités kystiques. Elle est revêtue en dehors d'une masse fibreuse, qui contient, dans ses couches internes, des vaisseaux, et, dans ses couches externes, des fentes et des cavités. Cette masse fibreuse couvre la choroïde atrophiée dans toute la moitié inférieure du globe, et va de l'ora serrata, jusqu'au trou optique. A ce niveau, il y a des inclusions d'os vrai sous forme de plaques et de coques. La choroïde, bien

délimitée, est tantôt atrophiée, tantôt infiltrée par des cellules rondes. La couche des cônes et bâtonnets, celle des fibres nerveuses font défaut partout. Les nodules sphériques ou ovoïdes, que l'on a vus à l'ophtalmoscope, reçoivent de grosses artères et donnent issue aux grosses veines qui se trouvent dans les couches internes de la rétine. A l'intérieur de ces nodules, les vaisseaux se divisent et se résolvent en un amas de capillaires. Il est, des nodules denses, bien délimités, et qui ne contiennent que des anses vasculaires sans tissu rétinien. Il est des nodules lâches, mal limités, et qui contiennent entre les anses vasculaires beaucoup de tissu gliomateux. Outre ce tissu gliomateux, réaction à la prolifération vasculaire, on trouve des résidus de la couche granuleuse. Les nodules denses représentent une phase plus avancée du processus que les nodules lâches.

Le cristallin est cataracté. L'espace sous-rétinien contient des résidus hémorragiques.

O. G. : La rétine est moins altérée, les couches granuleuses sont conservées. Les couches externes sont, par endroits, en dégénérescence gliomateuse, avec pigmentation et formation de fentes. Là, où se trouvent de gros nodules, la rétine est épaissie jusqu'à cinq fois plus qu'à l'état normal.

Les petits nodules sont situées dans la couche des cellules nerveuses, des cellules ganglionnaires, et dans la couche plexiforme interne. Les plus gros peuvent perforer la limitante interne, la prolifération vasculaire se fait alors dans le corps vitré du voisinage.

OBSERVATION XXIV

(KNAPP)

CURIEUSE IMAGE OPHTALMOSCOPIQUE

ENUCLÉATION D'UN COTÉ. — EXAMEN HISTOLOGIQUE

Garçon de dix ans, soigné pour gliome de la rétine.

A l'examen ophtalmoscopique, on voit certains vaisseaux

très dilatés, sinueux, à double contour, et qui se rendent vers des foyers ayant l'aspect de rétinite poliférante. Il n'est pas possible de savoir si ce sont des artères ou des veines. Par ci, par là, on remarque des formations sanguines, rouges, bien délimitées, très proéminentes, et de grandeur diverse.

L'examen histologique apprend que les foyers ronds de la rétine ne sont pas autre chose que des glomérules vasculaires néoformes.

Nota. — Cette observation a été reprise par Greeff, qui la jugeait très insuffisante. Après examen critique, il l'accepte pour un cas de maladie de von Hippel.

Conclusions

I. — L'angiomatose de la rétine est une affection d'observation rare.

II. — C'est une maladie qui frappe les sujets jeunes (sur 28, 13 ont moins de 20 ans, et 11 ont de 20 à 30 ans). La lésion est souvent familiale, et le traumatisme est un élément favorable à son apparition.

III. — Cliniquement, l'affection débute par une baisse progressive de l'acuité visuelle. Mais seul l'examen ophtalmoscopique permet de la reconnaître, en révélant des altérations vasculaires (artères et veines indistinctes, dilatées, sinueuses; de coloration foncée), et des néoformations rétinienne (placards grisâtres occupant surtout la région maculaire).

Elle est souvent associée à une autre angiomatose, en particulier à celle du cervelet.

IV. — L'évolution, très lente, aboutit à la cécité. L'extension à l'autre œil est la règle.

V. — Au point de vue anatomo-pathologique, diverses opinions ont été émises. L'affection, considérée au début comme une dégénérescence cystoïde de la rétine,

puis comme étant de nature anévrysmale ou tuberculeuse, semble aujourd'hui, d'après les examens histologiques, relever d'une angiomatose (tumeurs à néoformations vasculaires) associée à une prolifération névroglique. On peut considérer cette dernière soit comme réactionnelle, soit comme évoluant pour son propre compte, et alors, susceptible de précéder l'angiomatose.

VI. — Le diagnostic est surtout délicat avec diverses rétinites, en particulier avec la rétinite exsudative.

VII. — Au point de vue thérapeutique, on a essayé sans succès la radiothérapie.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LEPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
ETIENNE ROLLET.

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 11 Mars 1930.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
GHEUSI.

Bibliographie

1. — BERBLINGER. — Zur Auffassung von der sogenannten von Hippelschen Krankheit der Netzhaut ». *Graefes Archiv f. ophthalm.* t. CX, p. 325.
2. — BRANDT. — « Zur Frage der Angiomatosis retinae ». *Arch. f. O. G.*, 1921, Bd. 106, s. 127.
3. — COATS. — « Forms of retinal disease with massive exudation ». *Ophthalm. Hosp. Report.*, vol. XVII, p. 3.
4. — S. COBB. — « Haemangioma of the spinal cord ». *Annals of Surgery*, 1915, p. 641.
5. — COLLINS. — *Trans. opht. Soc. U. K.* Bd. 14, s. 141.
6. — COPPEZ et DANIS. — « Retinite excudative maculaire sénile ». *Société belge d'ophtalmologie*, novembre 1922. — *Archives d'ophtalmologie*, mars 1923. — *Société belge d'ophtalmologie*, avril 1923. — *Société française d'ophtalmologie*, mai 1924, et mai 1925.
7. — CUSHING, HARVEY et BAILEY. — « Tumors arising from the Blood Vessels of the Brain ». C. Thomas, Springfield et Baltimore, 1928.
8. — GERMAK. — « Pathologisch-anatomischer Befund bei der von E. von Hippel beschriebenen sehr seltenen Netzhauterkrankung ». *Bericht ophthalm. Ges. zu Heidelberg*, 1905.
9. — DARIER. — « Dégénérescence cystoïde bilatérale de la rétine à évolution lente et progressive ». *Arch. d'ophtal.* t. X, p. 203, 1890.

10. — v. DZIALOWSKY. — « Ein sehr seltener Fall von Gelässerkrankung in der Retina ». *Inaugur. Dissert. Giessen*, 1900.
11. — FRENKEL. — « Angiomatose capillaire de la rétine ». *Annales d'oculis*. 1912, t. I, p. 161.
12. — FUCHS. — « Anevrysma artériovenosum retinae ». *Arch. für Augenh.* Bd. XI, p. 440, 1882.
13. — GAMPER. — « Beiträge zur Kenntnis der Angiomatosis Retinae ». *Klinische Monat. f. Augent.* Bd. 61, 1918.
14. — GINSBERG UND SPIRO. — « Ueber Angiogliomatosis retinae ». *Arch. für O. G.* Bd. 88, s. 44.
15. — GOLDZIEHER. — « Ueber einen bishernoch nicht bekannten Augenspiegelbefund. (Degeneratio fibromatosa interstitialis retinae) ». *Centr. für prakt. Augenh.* t. XXIII, p. 65, 1899.
16. — GREEFF. — « Zu der Arbeit von E. Knappe. (von Hippel'sche Krankheit) ». *Arch. für Augenh.* Bd. LXX, p. 235, 1911.
17. — GRIFFITH. — *Trans. opht. Soc. U. K.* Bd. 14, s. 141.
18. — GURWITZ. — *Wiestnik Ophtalmolog.*, 1906, p. 202.
19. — GUZMANN. — « Zwei Fälle einer sehr seltenen Netzhauterkrankung ». *Zeitschr. für Augenh.* Bd. XVII, p. 40, 1907.
20. — GUZMANN. — « Zur Histologie der Gliosis diffusa retinae ». *Arch. für O. G.* Bd. 89.
21. — HEINE. — « Ueber Angiomatosis mit Hirntumoren », 1923. Tafel, 51.
22. — HERZOG. — *Ber. der ophthalm. Ges. zu Heidelberg*, 1903.
23. — v. HIPPEL. — « Ueber eine sehr seltene Erkrankung der Netzhaut ». *Arch. f. Ophthalmologie*, 1904, t. LIX, p. 83.
24. — v. HIPPEL. — « Die anatomische Grundlage der von mir beschriebene sehr seltenen Erkrankung ». *Arch. f. Ophthalmol.* 1911, t. LXXIX, p. 350.

25. — JACOBY. — « Ein weiterer Fall der mit anevrysmarti-
gen Bildung der Retinalgefäße verbundenen
Retinalerkrankung ». *Klinisch. Monat. für
Augenh.* Bd. XLIII, p. 137, 1905.
26. — F. KAMENETZKI. — « Un cas de maladie de von Hip-
pel ». *Wiestnich Ophtalmolog.*, t. XXIX, fé-
vrier 1912.
27. — E. KNAPPE. — « Ueber ein sehr seltenes ophtalm.
Bild ». *Arch. für Augenh.* Bd. LX, p. 49, 1908.
28. — H. KUSF. — « Ueber heredofamiliäre Angiomatose des
Gehirns und der Retina, ihre Beziehung zu ein
ander und zur Angiomatose der Haut ». *Zeits-
chrift f. Neurolog. und Psych.*, t. CXIII, 1928,
p. 651.
29. — LECHNER. — « Ein Beitrag zur Kasuistik der Haeman-
giome ». *Beitrag. z. klin. Chir.*, t. CXXV, 1922.
30. — LEPLAT. — « Anevrysme artérioveineux de la rétine ».
(*Société belge d'ophtal.*, 24 novembre 1901). —
Annales d'Oculist., t. 127, p. 224, 1902.
31. — G. LÉVY. — « L'angiomatose du système nerveux cen-
tral ». *Presse médicale*, n° 3, 1930.
32. — A. LINDAU. — Studien über Kleinhirncysten, Bau, Pa-
thogenese, und Beziehungen zur Angiomatosis
Retinae ». *Acta Patholog. et micro-biolog. scan-
dinavica*, 1926, supp. I.
33. — A. LINDAU. — « Zur Frage der Angiomatosis Retinae
und ihrer Hirn complications ». *Acta ophtalmo-
logica*, 1926, p. 193.
34. — MELLER. — « Über das Wesen der sogenan. v. Hippels-
chen Krankheit ». *Arch. f. O. G.* Bd. 85, s. 225.
35. — MELLER et MARBURG. — « Zur Kenntniss des Wesens
der sogenan. Czermak v. Hippels-chen Netz hau-
terkrankung ». *Zeitschr. f. Augenh.*, t. LXVI,
1928.
36. — PANAS. — In Atlas publié en collaborat. avec M. Remy.
37. — POLLAK et FROGÉ. — « Présentation de malades ».
Bulletin de la Soc. d'ophtalmol. de Paris, 1921,

38. — ROCHAT. — « Familiare Angiomatosis Retinae und Klein hirnangiom. ». *Klinische Monat. für Augenh.*, 1927, p. 601.
39. — ROUSSY et OBERLING. — « Les tumeurs angiomeuses des centres nerveux ». *Presse Médicale*, 5 février 1930.
40. — SATTLER. — *Ber. der ophtalm. Gesund. zu Heidelberg*, 1903.
41. — SCARLETT. — *Arch. of. ophtalmol.*, mars 1925, p. 183.
42. — MINE SCHIFF-WERTHEIMER. — « Présentation de malade ». *Bulletin de la Soc. d'ophtalmol. de Paris*, 1929.
43. — SCHUBAK. — « Ueber die Angiomatosis des Zentralnervensystems ». *Zeitschr. f. die ges. Neurol. und Physiolog.*, t. CX, p. 354, 1927.
44. — SEIDEL. — « Ueber ein Angiom. in der Netzhaut ». 38. *Vers. O. G. Heidelberg.*, s. 35, 1912.
45. — SOURDILLE et DUMONT. — « Présentation de malade ». *Bulletin de la Soc. d'ophtalm. de Paris*, février 1930.
46. — TERSON. — « Dilatations artério-veineuses anévrysmales de la rétine, en rapport avec une lésion très probablement tuberculeuse ». *Annales d'Oculis.*, t. 139, p. 354, 1908.
47. — TREACHER COLLINS. — *Trans. of the ophtalm. Soc. of the united Kingd.* vol. XIV, p. 141.
48. — TRESLING. — « Familiare Angiomatosis Retinae ». *Klin. Monat. für Augenh.*, 1926.
49. — WAGENMANN. — *Ber. der ophtalm. Ges. zu Heidelberg*, 1903.
50. — WOHLWILL. — « Ein Fall von Angiomatosis des Zentralnervensystems ». *Zentral bl. f. die Ges. Neurolog. und Physiolog.*, t. XLVI, p. 456, 1927.
51. — WOOD. — *Trans. of the ophtalm. Soc.* vol. XII, p. 143 — vol. XXV, p. 96. — vol. XXIX, p. 115.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction.....	11
<i>Chapitre premier.</i> — Historique	13
<i>Chapitre II.</i> — Etiologie, pathogénie, anatomo- pathologie	17
<i>Chapitre III.</i> — Symptomatologie	25
<i>Chapitre IV.</i> — Evolution, pronostic	31
<i>Chapitre V.</i> — Diagnostic ..	35
Observations	43
Conclusions.....	73
Bibliographie.....	75



IMP. BOSC FRÈRES & RIOU

° 42, QUAI GAILLETON °

° ° ° ° ° LYON ° ° ° ° °



